

SÍNDROME DA ENCEFALOPATIA POSTERIOR REVERSÍVEL (PRES) RESULTADO DE NEFRITE LÚPICA – UM RELATO DE CASO

POSTERIOR REVERSIBLE ENCEPHALOPATHY SYNDROME (PRES) RESULT OF LUPUS NEPHRITIS – A CASE REPORT

Ana Karyn Ehrenfried de Freitas¹, Leticia Rosevics¹, Karoline Furusho Pacheco¹

RESUMO

Introdução: a síndrome da encefalopatia posterior reversível é uma alteração clínica-radiológica caracterizada como cefaleia, convulsão, alteração visual e do estado mental, comumente associada a diversas causas, tais como encefalopatia hipertensiva, insuficiência renal, uso de imunossuppressores e doenças autoimunes. **Relato de caso:** apresentamos um caso de uma paciente jovem com lúpus eritematoso sistêmico que, em um contexto de manifestação da doença com nefrite lúpica e hipertensão grave, evoluiu com cefaleia intensa e crises convulsivas, apresentando lesões hipodensas em lobos posteriores em tomografia computadorizada de crânio, compatíveis com PRES. **Discussão:** dada a peculiaridade do caso e a fisiopatologia multifatorial da PRES, o caso torna-se emblemático e que deve sempre ser considerado quando pacientes apresentarem alterações clínicas sugestivas, devendo-se confirmar o diagnóstico com exames de imagem.

Descritores: Encefalopatia, lúpus eritematoso sistêmico, nefrite lúpica

ABSTRACT

Introduction: the posterior reversible encephalopathy syndrome is a clinical - radiologic disturbance characterized by headache, seizures, visual disturbances and altered mental status, commonly associated with several causes such as hypertensive encephalopathy, renal failure, immunosuppressants use and autoimmune diseases. **Case report:** we present a case of a young patient with systemic lupus erythematosus in a context its manifestation with lupus nephritis and severe hypertension, presenting severe headache and seizures, with hypodense lesions in posterior lobes in computed tomography, compatible with PRES. **Discussion:** given the peculiarity of the case and the multifactorial pathophysiology of PRES, the case becomes emblematic and should always be considered when patients present suggestive clinical, and must be confirmed with imaging exams.

Keywords: Encephalopathy, systemic lupus erythematosus, lupus nephritis

1- Complexo Hospital de Clínicas / Universidade Federal do Paraná, Curitiba, Paraná, Brasil.

Contato do Autor / Mail to:

Ana Karyn Ehrenfried de Freitas - ana.ehrenfried@gmail.com

Rua General Carneiro, 181, Alto da Glória, Curitiba, Paraná. CEP 80060-900

INTRODUÇÃO

Em 2000, Casey *et. al* nomeou uma já conhecida alteração clínico-radiológica como Síndrome da Encefalopatia Posterior Reversível (PRES)¹. Tal síndrome foi inicialmente descrita em 1996 a partir de uma série de casos, caracterizada como cefaleia, convulsão, alteração de estado mental e alteração visual transitória².

Na literatura, há divergências quanto a fisiopatologia da PRES, com duas teorias possíveis. A primeira é consequência de hipertensão grave com falha da autorregulação do tônus vascular e hipoperfusão cerebral, resultando em vasodilatação e edema vasogênico. A outra teoria, concluída a partir de cateterismo, demonstra vasoespasmo, diminuição do fluxo sanguíneo cerebral, isquemia e edema citotóxico¹⁻⁵. Estas alterações se manifestam na Ressonância Magnética (RM) e Tomografia Computadorizada (TC) de crânio como edema subcortical, cortical e lesões profundas, principalmente nos lobos occipital e parietal, podendo estar presentes em outras localizações como lobos temporal e frontal, ponte e cerebelo⁶⁻⁸.

Dentre suas etiologias menos frequentes constam infecções sistêmicas e as doenças autoimunes, como o lúpus eritematoso sistêmico (LES), mesmo durante períodos sem uso de imunossupressores, o qual por suas características e apresentações peculiares pode, por vários mecanismos, levar ao PRES^{4,5,8}.

Este relato discute o quadro clínico de uma paciente com diagnóstico de LES e hipertensão arterial sistêmica (HAS) internada por nefrite lúpica, que evoluiu com cefaleia de forte intensidade, agitação psicomotora e convulsão, em vigência de crise hipertensiva, com alteração em TC de crânio sugerindo PRES.

RELATO DE CASO

Paciente feminina, 39 anos, com história prévia de LES com diagnóstico há 7 anos, porém sem tratamento adequado há um ano, hipertensão e hipotireoidismo, deu entrada no serviço de terapia semi-intensiva com quadro de dor torácica e pico hipertensivo (220x110 mmHg). Relatava ainda início de proteinúria e aumento de creatinina há cerca de 6 meses sem acompanhamento apropriado, além de dispnéia progressiva há cerca de 3 meses, sendo aventada, portanto, a hipótese diagnóstica de nefrite lúpica. Negava manifestações lúpicas prévias renais, neurológicas, cardíacas ou em serosas. Ao exame físico, apresentava-se hipertensa e com edema de membros inferiores de 2+/4+, com presença de cacifo e exame segmentar sem outras alterações. Os exames laboratoriais iniciais mostravam uma creatinina de 4,7mg/dl, ureia de 83 e um potássio de 5,7. Dos exames complementares solicitados para nefrite lúpica mostravam ainda uma proteinúria de 616,5 mg/24h (202,5mg/dl), C3 de 45,2 e C4 de 10,5.

Iniciadas medidas de controle hipertensivo com furosemida e nitroglicerina, sem resposta, além de pulsoterapia com metilprednisolona com ciclofosfamida e reintrodução de hidroxycloquina para manejo da nefrite lúpica, evoluindo, no entanto, com piora importante da cefaleia. Devido ao quadro de hipercalemia, hipertensão refratária, hipervolemia e oligúria, foi optado por iniciar hemodiálise, além de manter as medidas iniciais, entretanto, a paciente evoluiu com dois episódios de crise convulsiva, sendo necessário hidantolização para controle do quadro.

Solicitada tomografia de crânio, que demonstrou lesões hipodensas bilaterais, irregulares, na transição cortico-medular, predominando nas porções posteriores dos hemisférios cerebrais, compatível com síndrome de PRES, além de focos hipodensos em cerebelo e lobo frontal, podendo representar área de pequeno sangramento consequente ao PRES (imagem 1).

Mantido plano de diálise e nitroprussiato em bomba infusora para controle hipertensivo, com introdução de outros anti-hipertensivos para retirada gradual do nitroprussiato. Paciente evoluiu com boa resposta às medidas de controle hipertensivo e hemodiálise, recebendo alta para a enfermaria cerca de 15 dias após a admissão para controle pressórico, não foi realizado biópsia renal pois a paciente se negou a realizar o procedimento. Paciente recebeu alta depois de 1 mês e 10 dias, mantendo acompanhamento do LES, da nefrite lúpica e da hipertensão com a reumatologia e nefrologia.

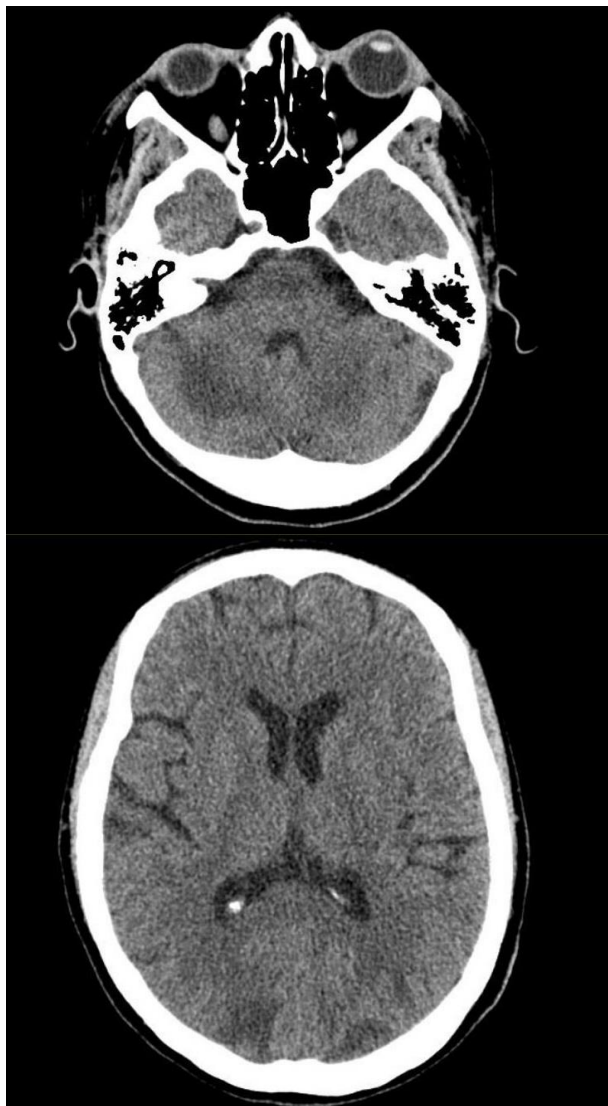
DISCUSSÃO

O lúpus eritematoso sistêmico (LES) consiste em uma doença inflamatória crônica autoimune com grande variabilidade clínica em termos de gravidade, podendo apresentar-se desde a forma cutânea, até o comprometimento de órgãos vitais, com evolução entre esses dois extremos não totalmente previsível⁹. Dentre as lesões orgânicas, uma das mais letais consiste no envolvimento renal, necessitando de altas doses de corticoides, internações frequentes e terapia de substituição renal em 10% a 30% dos casos, sendo que a sua presença diminui a sobrevida dos pacientes em cerca de 88% em 10 anos^{9,10}.

A nefrite lúpica apresenta diferentes estágios e também um curso flutuante, com remissão e reativação⁹. Para tanto, foi dividida histopatologicamente em 6 subtipos, que tendem a ter diferenças histológicas, clínicas e de prognóstico^{9,11}. De uma maneira geral, as formas mais graves apresentam franca insuficiência renal com proteinúria maciça e outros comemorativos de síndrome nefrótica, como a hipertensão no caso da nossa paciente

A PRES é caracterizada por cefaleia, convulsão, alteração de estado mental e alteração visual transitória² e está associada, com maior frequência, com crise hipertensiva, insuficiência renal e medicamentos

imunossupressores. Em estudo com 120 pacientes com diagnóstico de PRES, 45% eram portadores de doenças autoimunes, 57% estavam em insuficiência renal e 86% estavam em vigência de crise hipertensiva, sendo a média



da pressão arterial sistólica de 191 mmHg e da diastólica de 104 mmHg¹², sendo todas essas características presentes no quadro apresentado neste artigo.

Imagem 1: Sequência de 3 cortes de tomografia de crânio mostrando áreas hipodensas difusas em região posterior do



córtex.

A PRES no LES tem sua primeira descrição em 2006 e considera-se que sua patogênese é multifatorial¹³. Em um período de quatro anos, *Varaprasad et al* avaliaram 13 pacientes com diagnóstico de LES com PRES, todas eram mulheres jovens, com idade média de 23 anos¹⁴.

Os achados clínicos não são suficientes para fazer o diagnóstico de PRES. Nesse caso, exames de imagem tem papel fundamental, tanto a tomografia computadorizada (TC) como a ressonância nuclear magnética (RNM)^{8,13}. As lesões são caracterizadas por anormalidades na substância branca e cinzenta, afetando predominantemente regiões posteriores^{4,8}. Na TC, áreas hipodensas difusas indicam as regiões afetadas⁸. Usualmente, a região posterior é a mais acometida, sendo os lobos parietais e occipital envolvidos em 98% dos casos^{8,12}. As lesões podem ainda afetar os lobos frontal (68%), temporal (40%) e hemisférios cerebelares (30%), como ocorrido na nossa paciente^{4,8,12,15}. O comprometimento simétrico e bilateral é altamente sugestivo de PRES⁸.

A evolução desta condição potencialmente reversível irá depender da abordagem terapêutica, que é baseada no controle e redução dos possíveis fatores desencadeantes, como medicamentos e hipertensão, além de medidas de suporte. No LES o tratamento mais adequado à síndrome nem sempre é simples, tendo em vista que tanto nefrite, atividade da doença e os próprios imunossupressores utilizados no tratamento podem desencadeá-la, tornando a escolha mais adequada ainda obscura ao clínico e reumatologista¹³. Como discutido anteriormente, a síndrome de PRES está comumente associada à encefalopatia hipertensiva, insuficiência renal, algumas medicações (como as imunossupressoras) e, mais raramente, à doenças autoimunes. No presente relato de caso, temos uma paciente que apresentava não somente essas causas mais comuns da PRES como também o LES, deixando esse quadro ainda mais peculiar. Apesar de já possuir hipertensão de longa data, a associação desses fatores foi determinante para o desenvolvimento do quadro clínico característico da síndrome, sendo confirmada pelas lesões típicas presentes na TC de crânio.

CONFLITOS DE INTERESSE

Não houve conflitos de interesse.

REFERÊNCIAS

1. Casey SO et al. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome: Utility of Fluid-attenuated Inversion Recovery MR Imaging in the Detection of Cortical and

- Subcortical Lesions. American Journal of Neuroradiology 21:1199–1206, August 2000.
2. Hinchey J et al. A Reversible Posterior Journal of Medicine. Feb. 22, 1996.
 3. Zhang Y et al. Reversible Posterior Encephalopathy Syndrome in Systemic Lupus Erythematosus and Lupus Nephritis. Internal Medicine 47: 867-875, 2008.
 4. Streck AS et al. Síndrome da encefalopatia posterior reversível (PRES) e lúpus eritematoso sistêmico: relato de dois casos. Revista Brasileira de Reumatologia 2012;52(5):804-810.
 5. Cardoso C et al. PRES (posterior reversible encephalopathy syndrome) em paciente com lúpus eritematosos sistêmico. Relato de caso. Revista Medico Residente, Curitiba, v.15, n.1, p.56-59, jan./mar. 2013.
 6. Fernandes FJ et al. PRES (posterior reversible encephalopathy syndrome) em paciente com lúpus eritematosos sistêmico. Relato de caso. Arq Neuropsiquiatr 2002;60(3-A):651-655
 7. Chan DYS et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: an acute manifestation of systemic lupus erythematosus. Singapore Med J 2013; 54(9): e193-e195.
 8. Hugonetta E et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES): Features on CT and MR imaging. Diagnostic and Interventional Imaging 2013 94, 45–52
 9. Klumb EM et al. Consenso da Sociedade Brasileira de Reumatologia para o diagnóstico, manejo e tratamento da nefrite lúpica. Revista Brasileira de Reumatologia, v. 55, n. 1, p. 1-21, 2015.
 10. Hahn BH et al. American College of Rheumatology Guidelines for Screening, Treatment, and Management of Lupus Nephritis. Arthritis Care & Reserarch, v. 64, n. 6, p. 797-808, junho 2012.
 11. Bomback AS et al. Diagnosis and classification of renal disease in systemic lupus erythematosus. UpToDate, março 2016.
 12. Fugate JE. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome: Associated Clinical and Radiologic Findings. Mayo Clin Proc. May 2010;85(5):427-432.
 13. Kur JK et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome –an underrecognized manifestation of systemic lupus erythematosus. J Rheumatol 2006; 33(11):2178–83.
 14. Varaprasad IR et al. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome in Systemic Lupus Erythematosus. The Journal of Rheumatology 2011; 38:8.
 15. Lamy C et al. Neuroimaging in Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome. J Neuroimaging. 2004 Apr;14(2):89-96.